16.

NOTE

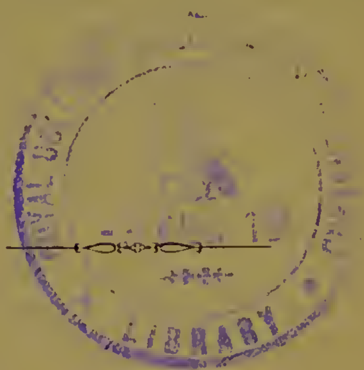
SUR

L'ECTRODACTYLIE

PAR

le docteur **NICAISE**,

Professeur agrégé à la Faculté de médecine, chirurgien des hôpitaux,
membre de la Société de chirurgie.



PARIS

AU BUREAU DE LA GAZETTE MÉDICALE,

Place Saint-Michel, 4.

1875

Extrait de la Gazette médicale de Paris,
Année 1875.

PARIS. — Imprimerie CUSSET et Cᵉ, rue Montmartre, 123.

NOTE

SUR L'ECTRODACTYLIE

L'ectrodactylie est une difformité congénitale, caractérisée par l'absence d'un ou de plusieurs doigts.

Elle est souvent accompagnée d'autres anomalies des doigts et s'observe fréquemment chez les monstres.

Sur 32 cas (1) où le siége précis est indiqué, cette difformité existait 20 fois aux deux mains ; le plus souvent il y a absence simultanée de plusiéurs doigts. Le métacarpe participe rarement à la difformité. Rarement aussi on observe l'absence du médius seul, comme dans un cas présenté par M. Giraldès en 1867 à la Société de chirurgie.

En 1870, étant prosecteur à l'amphithéâtre d'anatomie des hôpitaux, j'ai eu l'occasion d'étudier les mains d'un sujet atteint d'ectrodactylie. C'est ce fait que je publie aujourd'hui. Les relations de dissection complète de ces difformités sont rares et, d'un autre côté, elles peuvent présenter un certain intérêt, au point de vue du développement de la main.

Les notions que l'on possède sur ce sujet sont très-superficielles ; mais, en rapprochant les recherches d'embryogénie, d'ob-

---

(1) Fort, 1869. *Difformités des doigts*, p. 44.

servations détaillées des diverses difformités de la main, on pourra agrandir un peu le champ de nos connaissances.

N'ayant qu'un seul fait, je ne puis essayer de tirer des conclusions ; je me bornerai seulement à en donner une relation complète.

Il s'agit d'un homme de 41 ans, qui mourut le 5 mars 1870 à l'hôpital Saint-Antoine. Il présentait sur chaque main une absence du médius, variété rare d'ectrodactylie ; la difformité n'était pas la même des deux côtés. Il n'y avait aucun autre vice de conformation sur le corps.

Baren (Elie), âgé de 41 ans, meurt le 5 mars 1870, à l'hôpital Saint-Antoine, salle Saint-Eloi, nº 40.

MAIN DROITE. — ECTRODACTYLIE (MÉDIUS) ; BRACHYDACTYLIE (ANNULAIRE).

Pouce.— Le métacarpien et la première phalange sont volumineux ; *la seconde phalange est représentée par un tubercule* (voyez en A la figure qui représente les deux mains vues par la face dorsale), dont le sommet est recouvert par un ongle incarné et divisé en deux moitiés égales par un sillon vertical ; elle présente en avant du sillon onguéal un trou profond où s'enfonce la peau, qui va s'insérer sur l'os. Ce dernier présente, en effet, à son extremité, une sorte de cupule assez profonde.

L'extrémité du pouce arrive au-dessous de la partie moyenne de la première phalange de l'index.

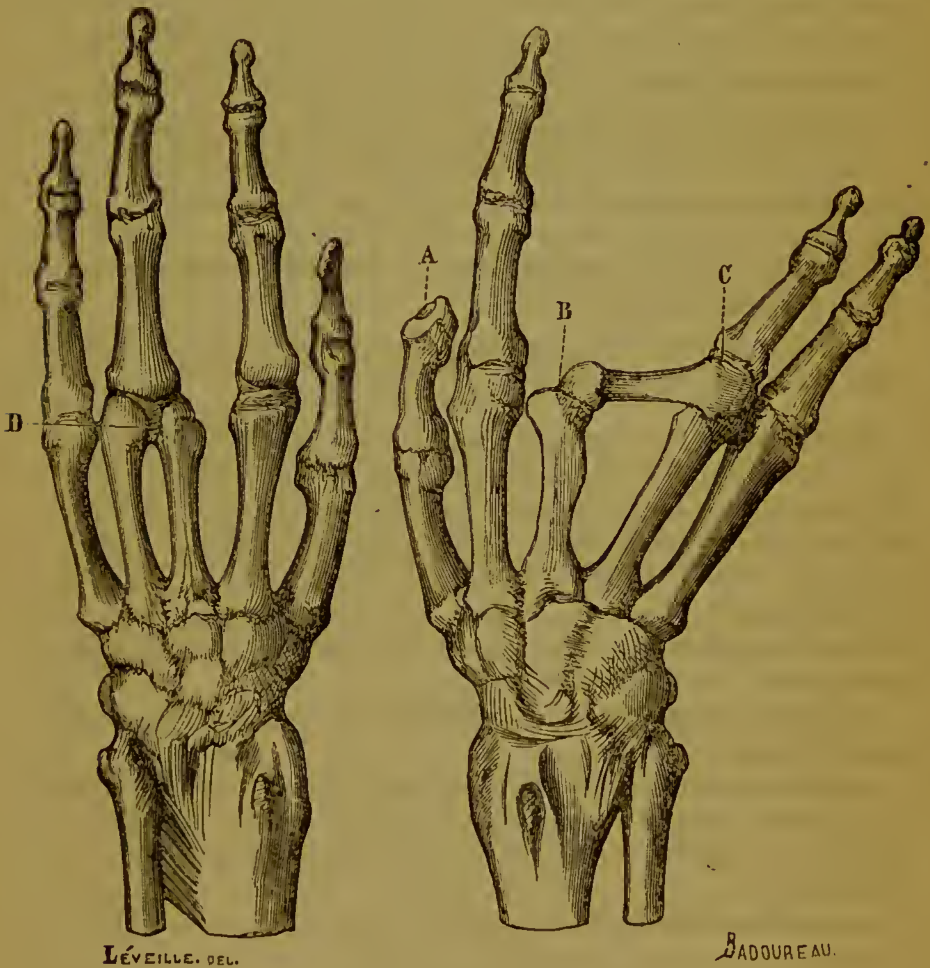
Index. — C'est le doigt le plus long de la main, il mesure 95 millimètres ; sa face palmaire est tournée en dedans. La première phalange est étendue sur le métacarpien, *la seconde est fléchie* à angle droit ; il est impossible de l'étendre complétement ; la troisième phalange est étendue sur la seconde, recouverte par un ongle incurvé.

Le *médius manque.* Le troisième métacarpien est un peu moins long que le second. La première phalange du médius va transversalement du troisième au quatrième métacarpien (B C) et s'articule avec les extrémités de ces os, qui sont alors très-écartés l'un de l'autre, à leur extrémité inférieure. La distance entre l'index et l'annulaire est de 35 millimètres.

L'*annulaire* est représenté seulement par ses deux phalanges inférieures ; sa phalangine s'articule par son extrémité supérieure avec l'extrémité de la première phalange du médius, laquelle s'articule aussi avec la tête du quatrième métacarpien. L'*annulaire est fléchi à angle*

droit sur la face palmaire, la troisième phalange étendue sur la seconde. L'extension de ce doigt est impossible ; sa longueur est de 6 centimètres ; sa face palmaire regarde en dehors.

Petit doigt. — Il a ses trois phalanges ; sa longueur est de 75 millimètres. La première phalange est étendue sur le métacarpien, la seconde



sur la première ; la troisième est légèrement fléchie sur la seconde; *Le doigt forme un crochet* à grande courbure ; sa face palmaire regarde en dehors, mais moins que celle de l'annulaire.

La main, examinée dans son ensemble, présente à sa face palmaire des plis irréguliers; on remarque un sillon superficiel vertical entre l'index et l'annulaire ; au niveau de la tête des quatre derniers métacar-

piens, la largeur de cette face est de 11 centimètres. Tous les ongles sont légèrement incurvés.

L'os transversal BC situé entre le troisième et le quatrième métacarpien représente-t-il la première phalange du médius ou celle de l'annulaire ? D'après les rapports des os il semble que l'os transversal doive appartenir au médius, mais ce fait est démontré en outre par les anomalies des autres organes constituants des doigts, lesquelles sont analogues à la déviation du système osseux.

L'*aponévrose palmaire* est normale, ainsi que les éminences thénar et hypothénar. Le faisceau de l'aponévrose qui correspond au médius donne, par son extrémité inférieure, des faisceaux secondaires, qui vont s'insérer sur le bord interne de la première phalange de l'index. D'autres se rendent sur le tendon fléchisseur du médius, qui, lui-même, va sur la face antérieure de l'annulaire.

L'aponévrose donne quelques faisceaux assez volumineux, qui vont au pli cutané situé entre le petit doigt et l'annulaire.

Muscles et tendons. — A la *face dorsale* j'ai à signaler seulement ceci : le tendon extenseur du médius arrive jusqu'à l'extrémité inférieure du troisième métacarpien ; une partie se perd dans le tissu fibreux qui recouvre les os à ce niveau ; l'autre s'incurve à angle droit et va s'unir aux tendons extenseurs de l'annulaire en suivant la face dorsale de l'os transversal BC.

A la *face palmaire*, les lombricaux et les tendons fléchisseurs présentent seuls des particularités.

Le *premier lombrical* s'insère à la partie externe de la première phalange de l'index.

Le second lombrical s'insère à la face palmaire de la lamelle fibreuse qui recouvre l'os transversal, vers le milieu de cet os (cette insertion représente celle qui se fait au bord externe de la première phalange du médius).

Le troisième lombrical va à la partie externe de la base de l'annulaire.

Le quatrième lombrical va au bord externe de la première phalange du petit doigt.

Tendons fléchisseurs. — La gaîne des fléchisseurs de l'index est hypertrophiée au niveau de la partie moyenne de la première phalange. Sa section permet une certaine extension de la seconde phalange sur la première. Cette seconde phalange était, on s'en souvient, fléchie à angle droit.

Les tendons fléchisseurs du médius et de l'annulaire sont bridés en avant par des faisceaux fibreux très-forts, qui partent du niveau de l'extrémité inférieure du troisième métacarpien et vont sur la gaîne des fléchisseurs de l'annulaire et au bord interne de la seconde phalange de ce doigt.

Les tendons fléchisseurs du médius arrivés à la partie inférieure du troisième espace intermétacarpien se dirigent obliquement vers la face palmaire de l'annulaire.

Le tendon superficiel ou perforé se continue en partie avec le tendon extenseur et la lame fibreuse qui recouvre l'os transversal ; sa portion interne se réunit aux deux faisceaux du fléchisseur superficiel de l'annulaire au-dessous de sa perforation.

Le fléchisseur profond du médius pénètre dans la gaîne des fléchisseurs de l'annulaire ; vers la partie inférieure de la seconde phalange il s'unit au tendon fléchisseur (profond), dont il reste cependant distinct.

Le tendon superficiel de l'annulaire est plus grêle que d'habitude. Les deux branches terminales s'unissent, avons-nous dit, au tendon superficiel du médius et s'insèrent, avec lui, sur la lame fibreuse de l'os transverse et sur la face antérieure de la seconde phalange de l'annulaire.

Le fléchisseur profond est épaissi au-dessous de la boutonnière par l'addition de faisceaux fibreux ; ses insertions sont normales.

Artères. — L'arcade palmaire superficielle est formée par la cubitale.

La branche artérielle du premier espace intermétacarpien se divise en trois rameaux : l'un s'accole, sur la ligne médiane, au seul nerf palmaire que possède le pouce ; le second forme le collatéral externe de l'index ; le troisième contourne les muscles du premier espace (adducteur du pouce), arrive à la face dorsale et s'enfonce dans l'extrémité supérieure de ce premier espace, pour se continuer avec la radiale.

La branche du deuxième espace donne la collatérale interne de l'index et une petite branche qui représente la collatérale externe du médius et longe la face intérieure de l'os transverse, pour s'anastomoser avec le rameau grêle qui représente l'artère du troisième espace.

Celle-ci passe en arrière des tendons fléchisseurs du médius et s'anastomose, comme nous venons de le voir, avec la collatérale externe de ce doigt. Elle donne encore un rameau qui passe au-dessus de l'os transversal et longe son bord postérieur ; il représente la collatérale interne du médius.

Les trois dernières branches palmaires sont normales, ainsi que les artères dorsales de la main.

La face inférieure de l'os transversal est recouverte par un riche réseau vasculo-nerveux.

Nerfs. — Le pouce présente un seul nerf très-développé qui occupe

la partie médiane de la face palmaire. L'index reçoit quatre collatéraux.

La cinquième branche de division du médian donne deux collatérales palmaires internes à l'index, et une branche qui se porte sur le bord inférieur de l'os transversal. Ce nerf s'anastomose avec les collatéraux externes de l'annulaire et avec les collatéraux dorsaux de l'os transversal.

Ces nerfs sont très-développés.

Les nerfs dorsaux sont normaux, mais d'un faible volume, ce qni tient à l'existence de quatre collatéraux palmaires pour chaque doigt.

Dans la description qui précède on remarque que les déviations subies par les tendons, les artères et les nerfs, sont semblables à celles que présente le système osseux. Ces organes suivent la première phalange du médius et viennent se réunir aux organes semblables de l'annulaire.

La cause du vice de conformation a donc agi à la fois et de la même manière sur les différentes parties constituantes de la main et des doigts.

Le vice de conformation que présente cette main se retrouve sur une pièce qui appartient au musée de l'Amphithéâtre d'Anatomie des hôpitaux. Elle en diffère cependant par un point important, qui permet de répondre à la question que je posais plus haut à propos de l'os transversal.

La pièce de l'Ecole d'anatomie des hôpitaux est une main droite, comme dans mon observation. Le troisième métacarpien est plus gros et plus court que les autres ; il a, à peu près, sa direction normale ; le quatrième métacarpien est grêle et repoussé vers le bord cubital de la main, par un os transversal. Celui-ci s'étend entre les extrémités inférieures des troisième et quatrième métacarpiens, avec lesquelles il s'articule. Au niveau du quatrième métacarpien il se continue sans ligne de démarcation avec la première phalange de l'annulaire, avec laquelle il forme un angle obtus ouvert en bas. Ces deux os réunis s'articulent par une large surface avec le quatrième métacarpien.

L'annulaire possède une seconde et une trosième phalanges normales.

Il est donc bien évident que l'os transversal est formé par la première phalange du médius.

Sur ma préparation, on pouvait se demander, jusqu'à un certain point, d'ou venait cet os, qui semble se continuer avec la deuxième phalange de l'annulaire. Nous avons vu que cependant il n'y avait pas à douter que cet os n'appartînt au médius. Mais la pièce du musée de l'Ecole d'anatomie des hôpitaux le démontre péremptoirement.

Sur la main droite de mon sujet, on remarque, en C, une particularité que n'indique pas bien le dessin. L'extrémité C de l'os transversal est volumineuse et irrégulière, de sorte qu'on est en droit de supposer que cette augmentation de volume tient à la fusion de l'os transversal avec la première phalange de l'annulaire atrophiée et représentée par un tubercule.

MAIN GAUCHE. ABSENCE DU MÉDIUS.

La déformation est moins considérable que sur la main droite ; le médius manque aussi, mais les autres doigts sont réguliers et ne présentent rien à signaler, si ce n'est que la seconde phalange de l'annulaire ne peut pas s'étendre sur la première, et forme avec elle un angle d'environ 110 degrés. Le doigt annulaire est volumineux; il est porté par les troisième et quatrième métacarpiens.

Ces deux os sont un peu moins volumineux que d'habitude ; leurs articulations avec le carpe sont normales ; entre eux existe un espace interosseux, normal aussi. Ils se touchent par leur extrémité inférieure, sans qu'il y ait continuité de tissus, de façon que leurs deux têtes forment une surface articulaire, avec laquelle la première phalange de l'annulaire vient se mettre en contact. La tête du quatrième métacarpien est plus volumineuse que celle du troisième ; aussi la phalange est-elle en rapport avec celui-là, dans une plus grande étendue qu'avec le troisième, qui dépasse un peu en dehors le bord externe de la phalange.

Sur la main, on voit une *scissure profonde* entre l'index et l'annulaire ; elle se prolonge jusqu'entre les têtes des métacarpiens ; de plus, le deuxième espace interosseux est beaucoup plus considérable que de coutume. Cette disposition ressemble tout à fait à la *pince de homard*, décrite par Giraldès ; la face palmaire des doigts regarde légèrement vers l'axe de la main.

L'*aponévrose palmaire* se divise en deux bandes au niveau de l'extrémité supérieure du deuxième espace interosseux. L'extrémité inférieure des bandelettes se perd dans la peau ; en outre, l'interne se rend aussi sur le ligament glénoïdien de l'articulation de l'annulaire, avec les

troisième et quatrième métacarpiens; l'externe va sur les bords de la première phalange de l'index.

Muscles et tendons. — A la *face dorsale*, les *tendons extenseurs* du médius et de l'annulaire sont accolés jusqu'à la partie moyenne des métacarpiens ; là, ils se séparent, contournent, l'un le côté externe, l'autre le côté interne de l'articulation métacarpo-phalangienne ; puis se réunissent de nouveau en un seul tendon, situé sur la ligne médiane et dont les insertions inférieures sont normales. Le tendon du médius reçoit une expansion des tendons fléchisseurs superficiel et profond du même doigt.

A la *face palmaire*, nous avons à décrire les anomalies des lombricaux et des tendons fléchisseurs.

L'*adducteur du pouce* a, outre ses insertions normales, des insertions assez nombreuses sur une lame fibreuse étendue entre les extrémités inférieures des deuxième et troisième métacarpiens.

Les *lombricaux* sont au nombre de quatre, comme d'habitude : le premier ne présente rien de particulier ; le second naît de l'angle de séparation des tendons fléchisseurs profonds de l'index et du médius, vers la partie moyenne du métacarpe ; il se divise en deux faisceaux, dont l'un va s'insérer au côté interne de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index ; l'autre, moins fort, s'épanouit dans la lame fibreuse, qui réunit inférieurement les deuxième et troisième métacarpiens. Le troisième lombrical, très-grêle, prend naissance dans la rainure qui sépare les tendons accolés du médius et de l'annulaire, s'étend le long de cette rainure et s'insère sur l'articulation de l'annulaire avec le métacarpe. Le quatrième lombrical est normal.

Tendons fléchisseurs. — Le tendon du *fléchisseur superficiel* de l'index donne naissance au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, à un faisceau qui s'insère au côté interne de cette articulation.

Le tendon superficiel du médius accolé à celui de l'annulaire est d'un volume normal. Au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, avant d'entrer dans la gaîne de l'annulaire, il fournit, par son bord externe, une expansion très-forte, qui glisse sur le côté externe de l'articulation et, renforcée par des fibres qui viennent du tendon fléchisseur profond, va s'insérer sur le bord externe de la première phalange et le bord externe du tendon extenseur. Après avoir fourni cette expansion, le tendon du médius entre dans la gaîne des fléchisseurs de l'annulaire et s'éloigne du tendon superficiel de ce doigt, pour laisser passer, entre lui et ce dernier, le tendon du fléchisseur profond qui ne traverse alors aucun tendon superficiel. Le tendon superficiel du médius s'insère sur la partie supérieure du bord externe de la deuxième phalange de l'annulaire.

Le tendon du *fléchisseur profond* du médius est très-grêle, et se termine dans l'expansion fibreuse qui va du tendon superficiel du médius au tendon de l'extenseur.

Le tendon superficiel de l'annulaire n'est pas perforé ; le tendon profond est volumineux.

Les tendons du petit doigt n'offrent rien à signaler.

Artères. — La disposition de l'arcade palmaire superficielle rappelle celle de la main droite. La radio-palmaire manque, et l'artère cubitale, après avoir formé l'arcade superficielle, s'anastomose avec une branche de la radiale qui passe en arrière de l'adducteur.

L'arcade a une direction oblique en bas et en dehors, faisant avec l'axe de la main un angle d'environ 45 degrés ; au niveau du premier espace, elle s'anastomose par inosculation avec une branche volumineuse de la radiale, qui contourne le bord inférieur de l'adducteur du pouce, remonte sur la face dorsale, se place entre l'adducteur et le premier interosseux dorsal, puis vient se réunir à la radiale.

La première branche de l'arcade, qui forme la collatérale interne du petit doigt, est normale ; la seconde suit le quatrième espace interosseux, et donne la collatérale externe du petit doigt et la collatérale interne de l'annulaire, qui est extrêmement volumineux ; la troisième et la quatrième branche sont réunies en un seul tronc, qui arrive au sommet de l'angle qui sépare les deuxième et troisième métacarpiens, donne des ramuscules cutanés très-fins et se divise en plusieurs rameaux : l'un, de petit volume, forme la collatérale externe de l'annulaire ; l'autre, très-gros, la collatérale interne de l'index. Enfin, un troisième rameau volumineux contourne le bord inférieur du troisième espace interosseux, remonte sur la face dorsale en suivant ce même espace, puis s'enfonce dans l'extrémité supérieure de cet espace.

La collatérale externe de l'index est très-grosse.

Nerfs. — La cinquième branche de terminaison du nerf médian descend jusqu'au milieu du deuxième espace interosseux et se bifurque. La branche externe, plus considérable, se divise, au niveau de l'extrémité inférieure du deuxième métacarpien, en deux rameaux : l'un forme une seconde branche collatérale palmaire interne de l'index, qui en recevait déjà une de la quatrième branche du médian ; l'autre se perd au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne de l'index. La branche interne va s'anastomoser avec la collatérale externe de l'annulaire, branche du médian. Les autres branches du médian sont normales.

Les nerfs dorsaux sont peu développés ; au niveau du sommet de la scissure, qui sépare l'index de l'annulaire, ils forment avec les nerfs palmaires un réseau sous-cutané très-serré.

Sur cette main, les anomalies des tendons, artères et nerfs, sont analogues aussi à celles que présente le système osseux.

Ce dernier peut donc, dans certains cas, servir de guide dans l'étude des vices de conformation.

Je terminerai en mettant en regard les unes des autres, dans le tableau suivant, les principales anomalies qui existaient snr les deux mains.

MAIN DROITE.	MAIN GAUCHE.
Squelette.	
Déformation du pouce.	
Absence du médius.	Absence du médius.
Ecartement du 3ᵉ et du 4ᵉ métacarpien.	Rapprochement du 3ᵉ et du 4ᵉ métacarpien.
Os transversal entre les 3ᵉ et 4ᵉ métacarpiens formé par la 1ʳᵉ phalange du médius.	Les deux métacarpiens s'articulent avec la 1ʳᵉ phalange de l'annulaire.
Main.	
Est large, étalée.	Scissure, pince de homard.
Aponévrose palmaire.	
A peu près normale.	Se divise en deux bandelettes.
Muscles.	
L'extenseur du médius suit l'os transversal pour gagner l'annulaire.	L'extenseur du médius se réunit à celui de l'annulaire.
Le 2ᵉ lombrical s'insère sur le milieu de l'os transversal (il doit s'insérer au bord externe du médius).	Le 2ᵉ lombrical se divise en deux faisceaux, l'un va sur le bord interne de l'index, l'autre sur la lame fibreuse qui réunit les 2ᵉ et 3ᵉ métacarpiens.
Le 3ᵉ lombrical s'insère à la partie externe de l'annulaire.	Le 3ᵉ lombrical s'insère sur l'annulaire.
Le fléchisseur superficiel du médius s'insère sur l'os transversal et va se réunir en partie au fléchisseur superficiel de l'annulaire.	Le fléchisseur superficiel du médius s'accole à celui de l'annulaire.
Le fléchisseur profond du médius pénètre dans la gaîne de l'annulaire et s'unit au tendon profond de ce doigt.	Le fléchisseur profond du médius se perd dans une expansion fibreuse qui va au tendon extenseur du médius réuni à celui de l'annulaire.

MAIN DROITE.	MAIN GAUCHE.
Artères.	
Pas de radio-palmaire.	Pas de radio-palmaire.
L'arcade palmaire superficielle se continue par inosculation avec une branche dorsale de la radiale.	Même disposition.
L'os transversal reçoit les deux artères collatérales du médius. Le nombre des artères digitales est normal.	Les 3e et 4e branches digitales sont réunies. L'annulaire reçoit une collatérale palmaire de chaque côté.
Nerfs.	
L'os transversal reçoit des collatéraux dorsaux, et la 5e branche de division du médian lui donne une branche collatérale palmaire.	Le nerf collatéral palmaire externe du médins se réunit au collatéral externe de l'annulaire.

FIN.